



www.pediatric-rheumatology.printo.it

JUVENILE IDIOPATHISCHE ARTHRITIS

Was ist das?

Die juvenile idiopathische Arthritis ist eine chronische Erkrankung, die durch eine fortbestehende Gelenkentzündung bedingt ist. Die typischen Zeichen der Gelenkentzündung sind Schmerz, Schwellung und Bewegungseinschränkung. „Idiopathisch“ bedeutet, dass wir die Ursache der Erkrankung nicht kennen und „juvenil“ bedeutet in diesem Fall, dass der Beginn der Beschwerden vor dem 16. Lebensjahr liegt.

Was bedeutet chronische Erkrankung?

Man nennt eine Erkrankung chronisch, wenn die richtige Behandlung nicht zu einer sofortigen Wiederherstellung führt, sondern nur zu einer Besserung der Beschwerden und der Laborwerte. Dies bedeutet auch, dass es nicht möglich ist, zu sagen, wie lange das Kind krank sein wird, wenn die Diagnose gestellt wurde.

Wie häufig ist die Erkrankung?

Die juvenile idiopathische Arthritis ist eine seltene Erkrankung, die pro Jahr etwa 80-90 Kinder unter 100.000 Kindern betrifft.

Was sind die Ursachen der Erkrankung?

Unser Immunsystem schützt uns vor dem Angriff von Infektionserregern wie Viren und Bakterien. Dazu muss das Abwehrsystem in der Lage sein, zwischen selbst und fremd, also möglicherweise gefährlich, zu unterscheiden, um so gefährliche Eindringlinge zu zerstören.

Man glaubt, dass die chronische Gelenkentzündung eine Folge einer fehlgeleiteten Antwort des Abwehrsystems ist, der Grund dieser Fehlleitung ist jedoch unbekannt. Aber offensichtlich verliert das Abwehrsystem zum Teil die Fähigkeit, zwischen fremd und selbst zu unterscheiden und greift nun Bestandteile des eigenen Gelenkes an.

Aus diesem Grunde werden Erkrankungen wie die juvenile idiopathische Arthritis auch „autoimmun“ genannt, was bedeutet, dass das Abwehrsystem gegen die Organe des eigenen Körpers vorgeht.

Jedoch ist der genaue Mechanismus, der zur juvenilen idiopathischen Arthritis führt, ebenso unbekannt wie bei den meisten anderen chronisch entzündlichen Erkrankungen des Menschen.

Ist es eine Erbkrankheit?

Die juvenile idiopathische Arthritis ist keine Erbkrankheit, denn sie kann nicht direkt übertragen werden von Eltern auf ihre Kinder. Trotzdem gibt es einige Erbfaktoren, die zur Krankheitsentstehung beitragen, die meisten dieser Faktoren sind jedoch noch nicht bekannt. Die Übereinstimmung der Wissenschaftler lautet, dass die Erkrankung durch viele Faktoren hervorgerufen wird, d. h. dass die Erkrankung das Ergebnis eines Zusammenwirkens von Erbfaktoren und Umweltfaktoren darstellt. Letztere Faktoren

könnten auch Infektionserreger sein. Auch wenn der Beitrag von Erbfaktoren sicher ist, geschieht es sehr selten, dass eine Familie 2 betroffene Kinder hat.

Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Die Ärzte nennen die Erkrankung juvenile idiopathische Arthritis, wenn der Beginn der Erkrankung vor dem 16. Lebensalter liegt, die Gelenkentzündung mindestens 6 Wochen ununterbrochen bestanden hat und wenn die Ursache der Gelenkentzündung unbekannt bleibt. Die 6 Wochen-Grenze soll vorübergehende Gelenkentzündungen z. B. nach Virusinfektionen abgrenzen. Die unbekannte Ursache bedeutet, dass alle anderen Erkrankungen, die auch zu einer Gelenkentzündung führen, ausgeschlossen werden müssen.

In anderen Worten bedeutet dies, dass der Begriff juvenile idiopathische Arthritis alle Arten der fortdauernden Gelenkentzündung unbekannter Ursache einschließt, die in der Kindheit beginnen. Unter dem Oberbegriff idiopathische Arthritis finden sich verschiedene Formen der Gelenkentzündung, die weiter unten erklärt werden.

Die Diagnose der juvenilen idiopathischen Arthritis beruht daher auf dem Vorhandensein einer Gelenkentzündung, die fortbesteht, und auf dem sorgfältigen Ausschluß anderer Erkrankungen durch die Erhebung der Vorgeschichte, die körperliche Untersuchung und Laborteste.

Was geschieht in den Gelenken?

Die Gelenkinnenhaut, die das Gelenk umgibt, ist gewöhnlich sehr dünn. Sie verdickt sich und enthält viele Entzündungszellen, wenn die juvenile idiopathische Arthritis ausbricht. Dabei kommt es dann auch zu einer Zunahme der Gelenkflüssigkeit. Dies wiederum führt zu Schwellung, Schmerzen und Bewegungseinschränkung. Ein typisches Zeichen der Gelenkentzündung ist die Gelenksteifigkeit, die nach längerer Ruhe auftritt. Deshalb ist sie besonders ausgeprägt am Morgen beim Aufstehen zu finden (Morgensteifigkeit). Das Kind versucht oft, die Gelenkschmerzen zu vermindern, in dem es das Gelenk in einer Stellung hält, die in der Mitte zwischen Beugung und Streckung liegt. Diese Stellung heißt Ruhestellung, um auszudrücken, dass in dieser Stellung die Schmerzen am geringsten sind.

Wenn die Gelenkentzündung nicht gut behandelt wird, kann sie zum Gelenkschaden auf zwei Arten führen:

- 1) Die Gelenkinnenhaut kann sehr dick werden mit der Bildung eines aggressiven Bindegewebes, das dann durch die Freisetzung verschiedener Substanzen die Zerstörung des Gelenkknorpels und des Knochens bewirken.
- 2) Die fortbestehende Einhaltung der Ruheposition mit mangelnder Bewegung und Belastung des Gelenkes führt zum Muskelabbau und zur Verkürzung von Bändern und Sehnen, was wiederum zu einer Verminderung des Bewegungsumfanges und zu einer Fehlstellung z. B. in teilweiser Beugung führt.

Gibt es unterschiedliche Typen der Erkrankung?

Es gibt verschiedene Formen der juvenilen idiopathischen Arthritis. Sie unterscheiden sich darin, ob Allgemeinerscheinungen wie Fieber, Hautausschlag, Organvergrößerung und Herzbeutelentzündung vorhanden sind, man spricht dann von systemischer juveniler idiopathischer Arthritis. Weiter unterscheidet man verschiedene je nach der Anzahl der

betroffenen Gelenke. Bei der „Oligoarthritis“ sind wenige und bei der „Polyarthritis“ sind viele Gelenke betroffen. Man hat sich geeinigt, dass man die verschiedenen Formen der juvenilen idiopathischen Arthritis anhand der Krankheitserscheinungen während der ersten 6 Krankheitsmonate benennt. Man spricht hier auch von Beginnformen der Erkrankung. Im folgenden werden mehrere Formen der JIA dargestellt.

Systemische idiopathische Arthritis.

Diese Form zeichnet sich durch das Vorhandensein von Allgemeinerscheinungen aus und durch den Befall von Organen zusätzlich zur Gelenkentzündung. Das wichtigste Allgemeinsymptom ist das hohe, hektisch genannte Fieber, das häufig von einem Hautausschlag begleitet ist, der hellrot imponiert, ähnlich wie Lachsfleisch. Weitere Erscheinungen können Muskelschmerzen, die Vergrößerung von Leber, Milz oder Lymphknoten und eine Herzbeutelentzündung sowie eine Rippenfellentzündung sein. Die Gelenkentzündung kann polyartikulär (also 5 oder mehr Gelenke) oder oligoartikulär (also 4 oder weniger Gelenke betroffen) sein. Die Gelenkentzündung kann schon bei Beginn der Erkrankung vorhanden sein, häufig erscheint sie aber erst später. Die Erkrankung kann Kinder in jedem Lebensalter betreffen.

Bei etwa der Hälfte der Patienten kommt es nicht zur Ausbildung von Gelenkentzündungen, bei diesen Patienten verschwinden die Allgemeinsymptome wieder. Bei der anderen Hälfte der Patienten treten die Gelenkentzündungen auf, die bei zunehmender Verminderung der Allgemeinsymptome immer bedeutender werden. Bei einer Minderheit dieser Patienten bleiben die Allgemeinerscheinungen bestehen. Die systemische Form der juvenilen idiopathischen Arthritis macht weniger als 10 % aller Fälle von juveniler idiopathischer Arthritis aus. Sie ist eine typische Erkrankung des Kindesalters und kommt selten bei Erwachsenen vor.

Polyartikuläre juvenile idiopathische Arthritis.

Diese Form zeichnet sich durch eine Gelenkentzündung in mindestens 5 Gelenken während der ersten 6 Monate aus. Zusätzlich dürfen keine Allgemeinsymptome vorhanden sein. Je nach dem, ob der Rheumafaktor vorhanden ist, unterscheidet man eine Rheumafaktor positive und eine Rheumafaktor negative Form der juvenilen idiopathischen Polyarthritis. Der Rheumafaktor ist ein Eiweißkörper, der gegen den eigenen Körper reagiert, also ein Autoantikörper ist.

1) Rheumafaktor positive polyartikuläre juvenile idiopathische Arthritis. Diese Form ist im Kindesalter selten, deutlich weniger als 5 % aller Fälle mit juveniler idiopathischer Arthritis. Man nimmt an, dass diese Erkrankung der Rheumafaktor positiven rheumatoiden Arthritis des Erwachsenen entspricht. Die rheumatoide Arthritis ist die häufigste chronisch entzündliche Gelenkerkrankung des Erwachsenen. Häufig findet sich eine symmetrische Gelenkentzündung, die anfangs insbesondere die kleinen Gelenke von Händen und Füßen betrifft und sich dann ausdehnt. Die Erkrankung ist häufiger bei Frauen und beginnt meist nach dem 10. Lebensjahr. Häufig ist es eine schwer verlaufende Gelenkentzündung.

2) Die Rheumafaktor negative polyartikuläre juvenile idiopathische Arthritis macht etwa 15-20 % aller Fälle von juveniler idiopathischer Arthritis aus. Möglicherweise handelt es sich hier um verschiedene Verlaufsformen, die zu dieser Untergruppe zusammen gefasst

wurden. Die Erkrankung kann jederzeit im Kindesalter auftreten. Die Prognose, also die Erwartung, wie die Erkrankung ausgehen wird, ist unterschiedlich.

Oligoarticuläre juvenile idiopathische Arthritis.

Diese Form zeichnet sich durch die Gegenwart von weniger als 5 betroffenen Gelenken während der ersten 6 Monate aus und es bestehen keine Allgemeinerscheinungen. Die Erkrankung betrifft häufig große Gelenke wie z. B. Knie und Sprunggelenke in asymmetrischer Form. Manchmal ist auch nur ein Gelenk betroffen, man spricht dann von Monarthritis. Bei einigen Patienten nimmt die Anzahl der Gelenke nach den ersten 6 Monaten der Erkrankung zu, man spricht dann von „extended oligoarthritis“, was ausgedehnte Oligoarthritis bedeutet. Die Oligoarthritis beginnt häufig vor dem 6. Lebensjahr und betrifft besonders Mädchen. Mit einer entsprechenden Behandlung kommt es häufig zu einem Rückgang der Gelenkentzündung, wenn die Erkrankung auf wenige Gelenke beschränkt bleibt. Die Krankheitserwartung verschlechtert sich, wenn es zu einer Ausdehnung des Gelenkbefalls kommt.

Nicht wenige Patienten entwickeln eine bedeutsame Augenbeteiligung, eine Entzündung des vorderen Teiles der Gefäßhaut des Auges, Uveitis anterior genannt. In diesem Bereich befindet sich die Regenbogenhaut und der sog. Ciliarkörper, die Entzündung dieser Strukturen heißt auch chronische Iridocyclitis.

Wenn diese Erkrankung nicht erkannt und entsprechend behandelt wird, kann die chronische Iridocyclitis fortschreiten und schwere Schäden am Auge setzen. Deshalb ist die frühzeitige Erkennung dieser Komplikation von größter Bedeutung. Die Iridocyclitis wird normalerweise nicht von den Eltern oder dem Arzt bemerkt, weil das Auge im Gegensatz zu anderen Entzündungen nicht rot wird und das Kind sich nicht über verschlechtertes Sehen beklagt. Deshalb müssen Kinder mit einem hohen Risiko dieser Erkrankung regelmäßig vom Augenarzt untersucht werden und zwar anhand der Spaltlampe, einem besonderen Instrument, mit dem die Iridocyclitis erkannt werden kann.

Die Oligoarthritis ist die häufigste Form der juvenilen idiopathischen Arthritis und macht etwa 50 % der Fälle aus. Die Form der Oligoarthritis, die mit einer chronischen Iridocyclitis einher geht und bei der sich ANA finden (siehe Laborteste) ist eine typische Erkrankung des Kindesalters.

Psoriasis-Arthritis.

Diese Form der Erkrankung zeichnet sich aus durch das gleichzeitige Vorhandensein von Gelenkentzündung und Psoriasis (Schuppenflechte) oder Erscheinungen, die zur Schuppenflechte gehören. Die Psoriasis ist eine Hauterkrankung mit Bereichen entzündeter schuppender Haut z. B. über den Ellenbogen und Knien. Die Hauterkrankung kann der Gelenkerkrankung vorausgehen oder folgen. Die weiteren klinischen Erscheinungen und die Prognose sind unterschiedlich.

Gelenkentzündung verbunden mit Entzündung der Sehnenansätze.

Die häufigste Form dieser Untergruppe ist eine Oligoarthritis, die überwiegend die großen Gelenke der Beine betrifft. Zusätzlich findet sich eine Entzündung der Sehnenansätze, Enthesitis genannt. Der häufigste Ort dieser Schmerzen findet sich am Fuß, hinter und unter der Ferse. Manchmal haben diese Patienten auch eine Iridocyclitis,

die aber akut auftritt und im Gegensatz zur chronischen Iridocyclitis mit einem geröteten Auge, verstärkter Tränenbildung und Lichtempfindlichkeit einher geht. Die meisten Patienten tragen ein Merkmal, das HLA B27 genannt wird und im Labor bestimmt werden kann. Die Erkrankung betrifft besonders Jungen und beginnt häufig erst nach dem 7. bis 8. Lebensjahr. Der Verlauf ist unterschiedlich. Bei einigen Patienten verschwindet die Erkrankung, während sie sich bei anderen ausdehnt und auch die Wirbelsäule betrifft. Dabei kann auch ein Gelenk mit dem Namen Sacroiliacalgelenk betroffen sein, das sich am Übergang der Wirbelsäule zum Becken findet. Diese Form der Gelenkentzündung gehört zu einer Gruppe von Erkrankungen, die sehr häufig bei Erwachsenen sind und Spondylarthropathien genannt werden, weil sie die Wirbelsäule betreffen können.

Was ruft eine chronische Iridocyclitis vor, gibt es einen Zusammenhang mit der Gelenkentzündung?

Wie bei der Gelenkentzündung ist auch die Augenentzündung durch eine fehlgeleitete Reaktion des Abwehrsystems diesmal gegen das Auge bedingt (Autoimmunreaktion). Der genaue Mechanismus ist jedoch unbekannt.

Diese Komplikation wird meist beobachtet bei Patienten mit Oligoarthritis und jüngerem Lebensalter sowie einem positiven Labortest, der ANA heißt, was antinucleäre Antikörper bedeutet.

Die Gründe für die Verbindung von Augen- und Gelenkerkrankung sind unbekannt. Jedoch ist es wichtig, zu berücksichtigen, dass Augen- und Gelenkerkrankung unabhängig voneinander verlaufen können, so dass die regelmäßige Spaltlampenuntersuchung fortgeführt werden muss, auch wenn die Gelenkentzündung verschwunden ist. Der Verlauf der Augenentzündung zeichnet sich durch immer wieder auftretende Verschlechterungen aus, die unabhängig vom Verlauf der Gelenkerkrankung sind.

Meistens folgt die chronische Iridocyclitis dem Beginn der Gelenkentzündung, sie kann jedoch auch gleichzeitig entdeckt werden. Nur sehr selten geht sie dem Beginn einer Gelenkentzündung voraus: Diese Fälle können ungünstig verlaufen, da die Erkrankung nicht bemerkt wird bzw. erst bemerkt wird, wenn eine starke Schädigung bereits eingetreten ist.

Ist die Erkrankung bei Kindern unterschiedlich von der Erkrankung bei Erwachsenen?

In den meisten Fällen ja. Die polyarticuläre Rheumafaktor positive Form, die bei Erwachsenen etwa 70 % der rheumatoiden Arthritis ausmacht, findet sich bei Kindern und Jugendlichen in weniger als 5 % der Fälle mit juveniler idiopathischer Arthritis. Die oligoarticuläre Form mit frühem Beginn macht etwa 50 % der Fälle von juveniler idiopathischer Arthritis aus und findet sich nicht bei Erwachsenen. Die Gelenkentzündung mit Allgemeinerscheinungen ist charakteristisch für Kinder und ist nur sehr selten bei Erwachsenen zu finden.

Welche Arten von Laboruntersuchungen sind notwendig?

Zum Zeitpunkt der Diagnosestellung sind verschiedene Laboruntersuchungen notwendig, insbesondere zusätzlich zur körperlichen Untersuchung, um den Typ der juvenilen

idiopathischen Arthritis besser zu beschreiben und Kinder heraus zu finden, die Komplikationen wie z. B. eine chronische Iridocyclitis entwickeln könnten.

Der Rheumafaktor (RF) ist ein Autoantikörper, der nur bei der polyartikulären Form der juvenilen idiopathischen Arthritis über längere Zeit und in hoher Konzentration positiv ist.

Antinucleäre Antikörper (ANA) finden sich häufig bei Kindern mit früh beginnender oligoartikulärer juveniler idiopathischer Arthritis. Kinder mit positivem ANA-Befund haben ein erhöhtes Risiko, eine chronische Iridocyclitis zu entwickeln. Deshalb müssen regelmäßig Augenuntersuchungen durchgeführt werden.

HLA-B27 ist ein zelluläres Merkmal, das in bis zu 80 % der Patienten positiv ist, die eine Gelenkentzündung mit Entzündung der Sehnenansätze haben. Die Häufigkeit in der Allgemeinbevölkerung ist deutlich niedriger (5-8 %). Andere Laboruntersuchungen sind z. B. die Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG), oder das C-reaktive Protein (CRP), die das Ausmaß der allgemeinen Entzündung messen, was jedoch besser durch die körperliche Untersuchung und die Befragung des Patienten untersucht wird, als durch Laborwerte. Je nach dem, welche Therapie gewählt wird, muss der Patient möglicherweise regelmäßig untersucht werden. Laboruntersuchungen könnten sein: Blutbild, Leberwerte, Urinuntersuchung. Damit möchte man möglichen Nebenwirkungen der Medikamente auf die Spur kommen. Regelmäßige Röntgenuntersuchungen der Gelenke können sinnvoll sein, um das Fortschreiten der Erkrankung zu erkennen und evtl. die Therapie zu verstärken.

Wie können wir die JIA behandeln?

Es gibt keine spezifische Therapie zur Heilung der juvenilen idiopathischen Arthritis. Das Ziel der Behandlung ist es, den Kindern ein normales Leben zu ermöglichen und Schaden von Gelenken und Organen abzuwenden, während man auf das natürliche Verschwinden der Erkrankung wartet. Bei den meisten Fällen verschwindet die Erkrankung nach einer unterschiedlichen und nicht vorhersagbaren Dauer. Die Behandlung beruht besonders auf der Anwendung von Medikamenten, die die allgemeine oder das Gelenk betreffende Entzündung vermindern. Zusätzlich werden Methoden der Wiederherstellung angewandt, die die Funktion des Gelenkes erhalten und Fehlstellungen vorbeugen. Die Therapie ist kompliziert und bedarf der Zusammenarbeit verschiedener Spezialisten, u. a. eines Kinderrheumatologen, eines Kinderorthopäden, einer Krankengymnastin, evtl. eines Ergotherapeuten und eines Augenarztes.

1) Nicht steroidale Antirheumata (NSAID). Diese Medikamente bekämpfen das Symptom der Entzündung und senken Fieber. Sie können nicht ein völliges Verschwinden der Gelenkentzündung bewirken, sie vermindern aber die Entzündung. Am häufigsten werden Naproxen und Ibuprofen verwandt, jedoch auch viele andere. Früher ist auch häufig Aspirin genommen worden, das wirksam und billig ist. Heute wird es jedoch wegen der möglichen Giftigkeit für die Leber besonders bei der systemischen Form in dieser Anwendung nicht mehr eingesetzt. Die NSAID werden im allgemeinen gut vertragen und Nebenwirkungen des Magens, die die häufigsten Nebenwirkungen bei Erwachsenen sind, finden sich nur selten bei Kindern. Es ist nicht sinnvoll, zwei NSAIDs gleichzeitig zu verordnen, es gibt aber Fälle, bei denen ein NSAID wirksam ist, nachdem andere versagt haben. Der beste Effekt auf das Gelenk tritt erst nach einigen Wochen der Behandlung ein.

2) Gelenkeinspritzungen. Diese Behandlungsform wird meist gewählt, wenn nur eines oder wenige Gelenke betroffen sind oder wenn eine starke Bewegungseinschränkung vorhanden ist. Das eingespritzte Medikament ist ein langwirksames Steroid (cortisonartiges Medikament). Vorhandene Medikamente sind Triamcinolon-Hexacetonid oder Triamcinolon-Acetonid. Es wird fast kein Medikament in den Kreislauf aufgenommen, so dass keine cortisonartigen Nebenwirkungen auftreten.

3) Basismedikamente. Diese Medikamente werden angewandt bei Kindern, die eine fortschreitende Polyarthrititis trotz Behandlung mit NSAID und Gelenkeinspritzungen haben. Sie werden zusätzlich zu nicht steroidalen Antirheumatica gegeben, die also weiter eingenommen werden müssen. Die Wirkung der meisten Basisbehandlungsmedikamente tritt erst nach mehreren Wochen oder Monaten der Behandlung ein.

Das Medikament der ersten Wahl ist niedrigdosiertes wöchentliches Methotrexat. Es ist wirksam in der Mehrzahl der Patienten. Es wirkt der Entzündung entgegen, ist aber bei einigen Patienten und durch einen unbekanntem Mechanismus in der Lage, ein vollständiges Verschwinden der Erkrankung herbei zu führen. Methotrexat ist meist gut verträglich, Magenbeschwerden und eine Vermehrung von Leberwerten sind die häufigsten, insgesamt jedoch seltenen Nebenwirkungen. Wegen einer möglichen Schädlichkeit muss man das Blut regelmäßig während der Behandlung untersuchen. Die Behandlung mit Folsäure, einem Vitamin, vermindert die Häufigkeit von Nebenwirkungen. Sulfasalazin ist wirksam bei der juvenilen idiopathischen Arthritis, wird jedoch oft weniger gut vertragen als Methotrexat. Es gibt zudem weniger Erfahrungen mit dem Medikation als mit Methotrexat.

Bisher gibt es keine ausreichenden Studien bei juveniler idiopathischer Arthritis, die die Wirksamkeit anderer Medikamente wie Cyclosporin A oder Leflunomid untersucht hätte. Cyclosporin A ist ein wertvolles Medikament für die Behandlung des sog. Makrophagen-Aktivierungssyndrom, das nicht auf Steroide anspricht. Das Makrophagen-Aktivierungssyndrom ist eine schwere und möglicherweise lebensbedrohliche Komplikation der systemischen juvenilen idiopathischen Arthritis, wobei es zu einer massiven allgemeinen Aktivierung des Entzündungsprozesses kommt. Über Leflunomid bei Kindern gibt es bisher nur wenige Erfahrungen.

Neue Perspektiven haben sich aufgetan in den letzten Jahren durch die Einführung von sog. TNF-Blockern. Dies sind Medikamente, die ausschließlich TNF blockieren (Tumornekrosefaktor), ein wichtiger Botenstoff des Entzündungsprozesses. Diese Medikamente werden alleine oder in Verbindung mit Methotrexat eingesetzt und wirken bei den meisten Patienten. Der Wirkungsbeginn ist häufig rasch und bisher scheint ihr Sicherheitsprofil sehr gut zu sein. Jedoch bedarf es längerer Nachverfolgung der Patienten, um möglicherweise erst später auftretende Langzeitfolgen zu erkennen. Wie alle anderen Medikamente aus der Gruppe der Basistherapeutica sollten auch diese Medikamente unter kompetenter ärztlicher Kontrolle verordnet werden. Die TNF- α -Blocker sind sehr teuer.

4) Corticosteroide (Steroide, cortisonartige Medikamente). Diese Medikamente sind die wirksamsten vorhandenen entzündungshemmenden Medikamente, ihr Einsatz ist jedoch begrenzt bei der Daueranwendung, weil sie dann zu mehreren bedeutsamen Nebenwirkungen führen. Dazu gehört auch die Knochenentkalkung und die Wachstumsverminderung. Corticosteroide sind jedoch wertvoll in der Behandlung der Allgemeinsymptome, die auf andere Behandlungsmodalitäten nicht reagieren. Zudem

werden sie bei lebensbedrohlichen Allgemeinerscheinungen eingesetzt und um die Zeit zu überbrücken, bis die langsam wirkenden Basismedikamente anfangen zu wirken.

Die Behandlung der Wahl der chronischen Iridocyclitis besteht in der Gabe von Steroid-Augentropfen. Bei schwereren Fällen werden evtl. auch cortisonartige Präparate in die Augenhöhle neben dem Augapfel selbst eingespritzt. Schwere Augenentzündungen machen evtl. die Gabe von Steroiden als Tabletten oder Spritzen notwendig.

5) Gelenkchirurgie. Der Haupteinsatz im Bereich der Chirurgie ist der Gelenkersatz im Falle einer schweren unwiederbringlichen Zerstörung des Gelenkes und die Befreiung eines Gelenkes von Weichgewebe, das die Beweglichkeit behindert.

6) Rehabilitation. Dies ist ein bedeutsamer Teil der Behandlung. Dazu gehören Übungen und wenn notwendig die Verordnung von Schienen, um Fehlbelastungen und falschen Bewegungen entgegen zu wirken. Die Therapie muss früh beginnen und sollte regelmäßig durchgeführt werden, um die Muskulatur zu kräftigen und Fehlstellungen gegen zu wirken.

Was sind die hauptsächlichen Nebenwirkungen der Behandlung?

Die bei der Behandlung der juvenilen idiopathischen Arthritis benutzten Medikamente werden im allgemeinen gut vertragen. Magen Nebenwirkungen sind die häufigsten Nebenwirkungen der nicht steroidalen Antirheumatica, die deshalb zusammen mit der Nahrung eingenommen werden sollten. Magen Nebenwirkungen sind bei Kindern viel seltener als bei Erwachsenen. Die nicht steroidalen Antirheumatica können eine Erhöhung der Leberenzyme im Blut bewirken, aber dies passiert selten außer bei der Anwendung von Aspirin.

Methotrexat wird ebenfalls gut vertragen. Nebenwirkungen des Magen-Darm-Traktes wie Übelkeit und Erbrechen kommen vor. Um eine möglicherweise auftretende Nebenwirkung zu erkennen, müssen regelmäßig einige Laborwerte wie Blutbild und Leberenzyme kontrolliert werden. Die häufigste Veränderung der Laborwerte ist ein Anstieg der Leberenzyme, die sich wieder normalisiert, wenn das Medikament beendet wird oder die Dosis vermindert wird. Die Gabe von Folsäure oder Folinsäure vermindert die Häufigkeit von Lebernebenwirkungen. Überempfindlichkeitsreaktionen gegen Methotrexat sind sehr selten.

Sulfasalazin wird nicht immer gut vertragen. Die häufigsten Nebenwirkungen sind ein Hautausschlag, Magen-Darm-Probleme, eine Erhöhung der Leberwerte, eine Verminderung der weißen Zellen im Blut. Deswegen müssen auch bei diesem Medikament regelmäßig Blutuntersuchungen vorgenommen werden.

TNF- α -Blocker werden meist gut vertragen. Die Patienten sollten sorgfältig auf das Vorliegen möglicherweise schwererer Infektionen untersucht werden.

Die langfristige Anwendung von Steroiden (cortisonartige Medikamente) in bedeutsamer Dosis führt zu mehreren wichtigen Nebenwirkungen. Dazu gehören vermindertes Längenwachstum und Knochenentkalkung. Steroide in hoher Dosis bewirken eine Zunahme des Appetits, was wiederum zur Gewichtszunahme führt. Es ist deshalb wichtig, zu versuchen, die Kinder nicht zu viel essen zu lassen und die Kalorienaufnahme zu begrenzen.

Wie lange sollte die Behandlung dauern?

Die Behandlung sollte solange fortgeführt werden, wie die Erkrankung besteht. Die Krankheitsdauer ist nicht vorherzusagen. In der Mehrzahl der Fälle von juveniler idiopathischer Arthritis kommt es zu einem Verschwinden der Erkrankung, meist nach einem Krankheitsverlauf von einigen bis zu mehreren Jahren. Im Verlauf der juvenilen idiopathischen Arthritis kann es häufig zu Verbesserungen und Verschlechterungen kommen, die jeweils mit einer Veränderung der Therapie einhergehen sollen. Die vollständige Beendigung der Therapie wird nur nach vollständigem längeren Verschwinden aller Krankheitserscheinungen erwogen.

Augenuntersuchung (Spaltlampenuntersuchung), wie häufig und für wie lange?

Bei Risikopatienten (ANA positiv) muss eine Spaltlampenuntersuchung mindestens alle 3 Monate durchgeführt werden. Die Patienten, bei denen eine Iridocyclitis auftritt, müssen viel häufiger untersucht werden, die Häufigkeit hängt von der Schwere des Befalls ab. Das Risiko, eine Iridocyclitis zu entwickeln, nimmt mit der Zeit ab. Jedoch kann die Iridocyclitis auch auftreten mehrere Jahre nachdem die Gelenkentzündung verschwunden ist. Deshalb sollten die Augen sinnvollerweise auch dann noch untersucht werden, wenn die Gelenkentzündung bereits verschwunden ist. Die akute Iridocyclitis kann bei Patienten mit Gelenkentzündung und entzündeter Sehnenansätze auftreten. Sie ist leicht zu bemerken wegen der Rötung der Augen, schmerzhafter Augen und der Lichtscheu. Deshalb brauchen diese Patienten nicht regelmäßig an der Spaltlampe untersucht zu werden, solange keine Erscheinungen auftreten.

Wie sieht die langfristige Entwicklung (Prognose) der Gelenkentzündung aus?

Die Prognose der Gelenkentzündung hängt von der Schwere ab, von der Form der juvenilen idiopathischen Arthritis, der Frühzeitigkeit und der Angemessenheit der Behandlung. Die Prognose hat sich bedeutsam verbessert durch Fortschritte in der Therapie in den letzten 10 Jahren.

Die systemische JIA hat eine unterschiedliche Prognose. Etwa die Hälfte der Patienten haben wenige Gelenkbeschwerden und die Erkrankung zeigt sich überwiegend durch immer wieder auftretende Allgemeinsymptome. Die endgültige Prognose ist meist gut und alle Krankheitserscheinungen verschwinden häufig. Bei der anderen Hälfte der Patienten findet sich eine fortbestehende Gelenkentzündung, während die Allgemeinsymptome mit den Jahren verschwinden. Schwere Gelenkzerstörungen können sich bei diesen Patienten entwickeln. Schließlich gibt es eine geringe Anzahl von Patienten, bei denen die Allgemeinsymptome in Gegenwart des Gelenkbefalls bestehen bleiben. Diese Patienten haben die schlechteste Prognose und können auch eine Amyloidose entwickeln, eine schwere Komplikation, bei der es zur Eiweißeinlagerung in den Körper kommt. Diese Komplikation erfordert eine starke Therapie.

Die Rheumafaktor positive polyarticuläre JIA zeigt oft einen fortschreitenden Verlauf, der zur schweren Gelenkzerstörung führen kann.

Die Rheumafaktor negative polyarticuläre JIA ist unterschiedlich sowohl im Verlauf der Erscheinungen als auch in der Prognose. Insgesamt ist die Prognose jedoch besser als bei der Rheumafaktor positiven Form. Nur etwa ¼ der Patienten entwickeln schwere Gelenkschäden.

Die oligoarticuläre JIA hat oft eine gute Gelenkprognose, wenn die Erkrankung auf wenige Gelenke beschränkt bleibt. Wenn weitere Gelenke betroffen sind, haben diese Patienten eine Prognose, die der mit polyartikulärer Rheumafaktor negativer JIA ähnelt.

Die meisten Patienten mit Psoriasis JIA haben eine Erkrankung, die der oligoarticulären JIA ähnelt, die Neigung zur Polyarthritits ist jedoch erhöht.

Die JIA, die mit einer Entzündung der Sehnenansätze verbunden ist, hat eine unterschiedliche Prognose. Bei einigen Patienten verschwindet die Erkrankung, während sie bei anderen fortschreitet und auch die Sacroiliacalgelenke betreffen kann.

Bisher gibt es keine Merkmale, die bei der körperlichen Untersuchung oder bei Labortesten bestimmt werden können und die vorhersagen, wie schwer der Patient erkranken wird. Solche Vorhersagefaktoren wären von besonderem Interesse, weil sie dem Arzt erlauben würden, die Patienten von Anfang an intensiver zu behandeln, bei denen man einen ungünstigen Verlauf erwartet.

Was wird aus der Iridocyclitis?

Die chronische Iridocyclitis kann schlimme Folgen haben, wenn sie nicht behandelt wird. Dazu gehören der Graue Star (Linsentrübung) und Blindheit. Wenn die Erkrankung jedoch frühzeitig behandelt wird, wird sie unter der Therapie meist rasch besser. Deswegen ist die frühzeitige Diagnose ein wichtiger Indikator einer guten Prognose.

Sind Impfungen erlaubt?

Wenn ein Patient mit einem Medikament behandelt wird, das die Infektabwehr unterdrückt (Steroide, Methotrexat und TNF-Blocker) sollten Lebendimpfungen zurückgestellt werden. Zu diesen Lebendimpfungen gehören die Masern-Mumps-Röteln-Impfung, die Schluckimpfung gegen Poliomyelitis, die in Deutschland jedoch nicht mehr angewandt wird. Totimpfstoffe können angewandt werden, unter einer immunsuppressiven Therapie könnte jedoch der Impferfolg eingeschränkt sein. Zu den Totimpfstoffen gehören die Impfungen gegen Tetanus, Diphtherie, Kinderlähmung, Hepatitis B, Keuchhusten, Hämophilus influenzae, Pneumokokken, Meningokokken.

Kann man den Krankheitsverlauf über eine Diät beeinflussen?

Es gibt keinen Hinweis, dass die Diät den Krankheitsverlauf beeinflusst. Im allgemeinen sollte das Kind eine ausgewogene altersgemäße Nahrung erhalten. Bei Patienten, die Steroide einnehmen, sollte eine Überfütterung vermieden werden.

Kann das Klima den Krankheitsverlauf beeinflussen?

Es gibt keinen Hinweis, dass Klima die Krankheit beeinflusst.

Ist Sport erlaubt?

Sportliche Betätigung ist ein wichtiger Teil des täglichen Lebens eines normalen Kindes. Eines der bedeutsamsten Ziele der Therapie der JIA besteht darin, den Kindern zu ermöglichen, ein so normal wie mögliches Leben zu führen und sich selber nicht als unterschiedlich zu ihren Altersgenossen zu betrachten. Deswegen gibt es die allgemeine Tendenz, die Patienten am Sport teilnehmen zu lassen, wenn sie dies möchten und anzunehmen ist, dass sie die sportliche Betätigung beenden werden, wenn ein Gelenk weh tut. Obwohl mechanische Belastung möglicherweise nicht günstig für ein

entzündetes Gelenk ist, nimmt man an, dass der geringe Schaden, der folgen könnte, viel geringer ist, als der psychologische Schaden, der eintritt, wenn das Kind nicht am Sport mit seinen Freuden teilnahme wegen der Erkrankung. Diese Wahl ist Teil einer allgemeinen Herangehensweise, die das Kind ermutigen soll, über sein Schicksal selbst zu bestimmen und fähig zu sein, mit der Erkrankung und möglichen Einschränkungen selber umgehen zu lernen.

Ein Teil dieser Überlegungen führt dazu, dass Sportarten bevorzugt werden, bei denen der mechanische Streß der Gelenke geringer ist wie z. B. Schwimmen und Fahrrad fahren.

Kann das Kind regelmäßig zur Schule gehen?

Es ist besonders bedeutsam, dass das Kind regelmäßig zur Schule geht. Es gibt einige wenige Faktoren, die den Schulbesuch problematisch machen können. Dazu gehören Schwierigkeiten beim Gehen, Müdigkeit, Schmerzen oder Steifheit. Es ist deshalb bedeutsam, dem Lehrer des Kindes mögliche Besonderheiten zu erklären und dem betroffenen Kind den Schulbesuch zu erleichtern. Dazu gehören entsprechendes Mobiliar, regelmäßige Bewegung während der Schulstunde, um Steifheit zu vermeiden, Hinweis auf mögliche Schwierigkeiten beim Schreiben. Die Patienten sollten wo immer möglich an den Sportstunden teilnehmen. Hier gelten die gleichen Überlegungen wie oben beim Sport diskutiert.

Schule ist für ein Kind ebenso wichtig wie Arbeit für einen Erwachsenen, eine Stelle, wo das Kind lernt, eine selbstständige Person zu werden, die unabhängig ist und beitragen kann. Eltern und Lehrer sollten zusammenarbeiten, dass auch das erkrankte Kind an allen Schulaktivitäten normalerweise teilnehmen kann. Neben dem außerordentlich wichtigen Schulerfolg sollten auch die Fähigkeiten des sozialen Austausches mit Gleichaltrigen und Erwachsenen erlernt werden und der Patient sollte das Gefühl bekommen, dass er angenommen und geschätzt wird von seinen Freunden.

Wird das Kind ein normales Leben als Erwachsener haben?

Dies ist eins der wichtigsten Ziele der Behandlung und es kann bei fast allen Patienten erreicht werden. Die Behandlung der juvenilen idiopathischen Arthritis hat in der Tat dramatische Fortschritte in den letzten 10 Jahren gemacht und es ist möglich, dass weitere neue starke Medikamente in der Zukunft vorhanden sein werden. Der gleichzeitige Einsatz von Medikamenten und Krankengymnastik kann nun bleibenden Gelenkschaden bei fast allen Patienten verhindern.

Besondere Bedeutung sollte der möglichen seelischen Beeinträchtigung durch die Erkrankung gewidmet werden. Dies betrifft sowohl den Patienten selber als auch seine Familie. Eine chronische Erkrankung wie die JIA ist häufig eine schwierige Herausforderung für die ganze Familie und, je schwerer die Erkrankung ist, desto schwieriger ist es, mit ihr umzugehen. Es wird schwierig sein für das Kind mit der Erkrankung umzugehen, wenn die Eltern dies nicht schaffen. Die Eltern können eine sehr starke Bindung zu dem kranken Kind aufbauen, um es vor möglichen Problemen zu schützen. Dabei können sie sich evtl. überschützend benehmen und das Kind in seiner Entwicklung und Entfaltung einengen.

Eltern sollten ihren betroffenen Kindern positiv und optimistisch entgegen treten und sie unterstützen und ermutigen, selbstständig trotz der Erkrankung zu sein. Dies ist eine

große Hilfe für das Kind, um die Schwierigkeiten zu überwinden, die sich aus der Erkrankung ergeben. Auf diese Art und Weise können sie mit ihren Gleichaltrigen gut zurecht kommen und eine unabhängige ausgeglichene Persönlichkeit entwickeln. Psychosoziale Hilfe sollte in Anspruch genommen werden, wenn dies notwendig ist.